

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1941

THÈSE

N° 376

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

René MÉTAYER

Né le 29 Mars 1910, à Paris

FIBRO-SARCOMES
TUBÉREUX
DE LA PEAU

Président : M. GOUGEROT, Professeur

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND & JEAN BERTRAND, EDITEURS

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1941

1700 21

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1941

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

René MÉTAYER

Né le 29 Mars 1910, à Paris

FIBRO-SARCOMES
TUBÉREUX
DE LA PEAU

Président : M. GOUGEROT, Professeur

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND & JEAN BERTRAND, EDITEURS

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1941

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie
 Physiologie
 Physique médicale
 Chimie médicale
 Bactériologie
 Parasitologie et histoire naturelle médicale
 Pathologie et thérapeutique générales
 Pathologie médicale

Pathologie chirurgicale
 Anatomie pathologique
 Histologie
 Pharmacologie et matière médicale
 Thérapeutique
 Hygiène et médecine préventive
 Médecine légale
 Histoire de la médecine et de la chirurgie
 Pathologie expérimentale et comparée
 Hydrologie thérapeutique et climatologie

Clinique médicale }

Hygiène et clinique de la première enfance
 Clinique des maladies des enfants
 Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale
 Clinique des maladies cutanées et syphilitiques
 Clinique des maladies du système nerveux
 Clinique des maladies infectieuses

Clinique chirurgicale }

Clinique ophtalmologique
 Clinique urologique

Clinique d'accouchements }

Clinique gynécologique
 Clinique chirurgicale infantile et orthopédie
 Clinique thérapeutique médicale
 Clinique oto-rhino-laryngologique
 Clinique thérapeutique chirurgicale
 Clinique propédeutique
 Clinique de la tuberculose
 Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte
 Clinique de cardiologie
 Clinique de neuro-chirurgie
 Assistance médico-sociale

Professeurs sans chaire }

ROUVIERE.
 Léon BINET.
 STROHL.
 POLONOVSKI.
 Robert DEBRE.
 BRUMPT.
 BAUDOUIN.
 PASTEUR-VALLERY-
 RADOT.
 MONDOR.
 HUGUENIN.
 CHAMPY.
 TIFFENEAU.
 AUBERTIN.
 TANON.
 PIEDELIEVRE.
 LEVY-VALENSI.
 Henri BENARD.
 CHIRAY.
 ABRAMI.
 FIESSINGER.
 LOEPER.
 RATHERY.
 LEREBoullet.
 NOBECOURT.

LAIGNEL-LAVASTINE.
 GOUGEROT.
 GUILLAIN.
 LEMIERRE.
 MONDOR.
 GOSSET.
 GREGOIRE.
 LENORMANT.
 VELTER.
 CHEVASSU.
 COUVELAIRE.
 JEANNIN.
 LEVY-SOLAL.
 MOCQUOT.
 OMBREDANNE.
 HARVIER.
 LEMAITRE.
 Pierre DUVAL.
 M. VILLARET.
 TROISIER.
 MATHIEU.
 LAUBRY.
 Clovis VINCENT.
 N...
 HAZARD.
 MULON.
 OLIVIER.
 SANNIE.
 VERNE.



II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.

AMELINE Pathologie chirurgicale.
BARIETY Pathologie médicale.
BERNARD Etienne. Pathologie médicale.
BESANÇON (Justin). Hydrologie.
BONNET Bactériologie.
BOULANGER .. Chimie.
BOULIN Pathologie médicale.
BROUET Pathologie médicale.
BULLIARD Histologie.
CACHERA Pathologie médicale.
CORDIER Anatomie.
COSTE Pathologie médicale.
COUVELAIRE (Roger). Urologie.
DELARUE Anatomie pathologique.
DELAY Pathologie médicale.
DEGREZ (H.) .. Physique.
DESOILLE Médecine légale.
DIGONNET Obstétrique.
DOGNON Physique.
FEVRE Pathologie chirurgicale.
FUNCK-BRENTANO. Pathologie chirurgi-
cale.
GALLIARD Parasitologie.
GARCIN Pathologie médicale.
M^{lle} GAUTHIER-VILLARS. Anatomie pa-
thologique.
GAYET Physiologie.
DE GENNES ... Pathologie médicale.

MM.

GROUD	Histologie.
HAGUENAU ...	Pathologie médicale.
HALPHEN	Oto-rhino-laryngologie.
JOANNON	Hygiène.
LACOMME	Obstétrique.
LANTUEJOUL..	Obstétrique.
LAVIER	Parasitologie.
LELONG	Pathologie médicale.
LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
LENEGRE	Pathologie médicale.
M ^{me} J. LEVY...	Pharmacologie.
MARCHAL	Pathologie médicale.
MENEGAUX ...	Pathologie chirurgicale.
MOLLARET ...	Pathologie médicale.
MOUQUIN	Pathologie médicale.
PATEL	Pathologie chirurgicale.
PETIT-DUTAILLIS.	Pathologie chirurgicale.
RENARD	Ophtalmologie.
RICHT	Physiologie.
SENEQUE	Pathologie chirurgicale.
SICARD	Pathologie chirurgicale.
SOULIE	Pathologie médicale.
SUREAU	Obstétrique.
TURPIN	Pathologie médicale.
WILMOTH	Pathologie chirurgicale.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
BUSQUET Pharmacologie.
CHAILLEY-BERT. Physiologie.
GUENIOT Obstétrique.
HEITZ-BOYER.. Pathologie chirurgicale.

MM.

LE LORIER ... Pathologie chirurgicale
NEVEU-LEMAIRE. Parasitologie.
VAUDESCAL .. Obstétrique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

MM.		MM.	
ALAJOUANINE .	} Clinique médicale.	BASSET	} Clinique chirurgicale.
BRULE		BROCC	
CATHALA		CADENAT	
CHABROL		GATELLIER ..	
CHEVALLIER ..		de GAUDART	
DONZELOT		d'ALLAINES..	
DUVOIR		LEVEUF	
GASTINEL		MOULONGUET..	
LAROCHE (G.)..		MOURE	
LIAN		QUENU	
MOREAU		FEY	
SEZARY			

MM.

ECALLE	} Clinique obstétricale.
METZGER	
PORTES	
VIGNES	

V. — CHARGES DE COURS

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans des dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON GRAND-PERE

A MON PERE

A MA MERE

A MA SŒUR

A Monsieur le Professeur H. GOUGEROT

Professeur de Clinique
de maladies cutanées et syphilitiques

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

Officier de la Légion d'Honneur

*Qui m'a fait le grand honneur de
bien vouloir accepter la présidence de
cette thèse.*

A Monsieur le Docteur WEISSENBACH

A Monsieur le Docteur THIBAUT

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

Qui m'a aidé de ses précieux conseils lors de la rédaction de cette thèse. Je le prie de bien vouloir accepter l'expression de mes sentiments reconnaissants.

A Monsieur le Docteur DESBUQUOY

Médecin de l'Hôpital de Tours

Je le prie de bien vouloir accepter l'expression de ma reconnaissance pour l'enseignement que j'ai reçu alors que j'étais son élève.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

d'Angers, Tours et Paris

HISTORIQUE

DARIER et FERRAND, pour la première fois en 1924, puis de nouveau en 1929, décrivent, sous le nom de dermatofibrome progressif et récidivant, une affection à localisation fréquente sur l'abdomen et aux aines, à développement très lent sous forme d'un placard fibreux dermo-épidermique sur lequel apparaissent progressivement des tumeurs globuleuses ou marronnées ; ces tumeurs sont de consistance variable, généralement ferme ou même dure, ont une tendance à s'éroder en surface, résistent à toute thérapeutique et récidivent presque fatalement après ablation.

La structure histologique est celle d'un tissu fibromateux dense, composé de faisceaux conjonctifs orientés en divers sens, entre lesquels se trouvent des cellules allongées, jeunes, munies de figures mitotiques nombreuses ; ces cellules, d'abondance variable suivant les points, se groupent par places en « amples zones » ; les fibres (ou plutôt les cellules) ont l'aspect du sarcome fusocellulaire et limitent des vaisseaux lacunaires.

C'est à ces deux dermatologistes que revient le mérite d'avoir isolé cette entité anatomo-clinique, d'en

avoir fixé les caractères et l'évolution, et d'avoir discuté l'interprétation qu'il convient de lui donner (et dont nous parlerons plus loin).

Presque en même temps, HOFFMANN, en 1925, donne de cette affection une description à peu près analogue sous l'appellation de dermato-fibro-sarcome tubéreux (*fibro-sarcoma protuberans*).

Mais il existe un certain nombre d'observations isolées et certaines descriptions antérieures à la première description claire et complète de la maladie et de ses lésions faite par DARIER.

Cette affection avait été entrevue par UNNA (1894), qui décrit une tumeur cutanée de la région ombilicale, où alternent des zones de sarcome fuso-cellulaire et des zones de fibrome; il la dit d'espèce particulière; il en fait une tumeur mixte voisine du fibrome.

En marge des tumeurs sarcomateuses, HUTCHINSON décrit les « fibroïdes récidivants de la peau » (*recurrent fibroids of the skin*) comme une variété rare de sarcome fuso-cellulaire qui débute habituellement au niveau des extrémités inférieures (?), se développe d'abord lentement, mais récidive rapidement après chaque ablation aussi large soit-elle, et finalement se généralise, devient fongoïde, forme des poches sanguines et entraîne la mort du malade.

KAPOSÍ, dans sa classification histogénétique des tumeurs sarcoïdes (*sarkoid tumors*), distingue :

- 1° Le granulome fongoïde;
- 2° Le sarcome pigmenté multiple idiopathique;
- 3° Le sarcomatosis cutis;
- 4° Le sarcoïde multiple bénin.

Le « sarcomatosis cutis », dont la description est faite par KAPOSI et SPIEGLER, puis reprise par JOHNSTON, GROVER WILLIAM WENDE, POLLAND, FENDT, etc., est considéré par ces auteurs comme un type spécial de tumeur, distinct aussi bien du vrai sarcome malin de la peau que des autres types de tumeurs sarcoïdes de la classification de KAPOSI, et elle semble bien correspondre au fibrosarcome tubéreux.

Cette affection, d'après JOHNSTON et WENDE (1901 et 1903), est l'apanage de l'âge adulte; les tumeurs parfois nombreuses, apparaissent sur le tronc et les membres sous forme de nodules rouges ou pâles se développant à partir de la couche réticulée et du tissu sous-cutané; les premières en date ne peuvent être décelées que par la palpation; leur pourtour n'est pas nettement indiqué, mais se confond insensiblement avec la peau saine environnante. A mesure que les nodules s'accroissent, ils prennent une teinte rougeâtre, et leur surface devient lisse, brillante. Ils se réunissent pour former des placards surélevés larges comme la surface de la main ou bien des masses lobulées assez semblables aux excroissances en forme de tomates du granulome fongoïde. Différant en cela du sarcome pigmentaire multiple idiopathique, les plus grosses tumeurs s'ulcèrent et se percent d'une ouverture ouvrant sur une large cavité sous-jacente. Il n'y a ni envahissement des ganglions lymphatiques, ni modification sanguine, seulement de l'anémie. L'affection n'est pas cachectisante. POLLAND, en 1910, à propos de tumeurs de la peau ressemblant au sarcome, écrit que le « sarcomatosis cutis » est caractérisé par une néoformation limitée, l'absence de métastases et de malignité, et au point de vue histologique, par une infiltration

plus ou moins circonscrite de la peau par de petites cellules, apportant peu de désordre dans le tissu conjonctif; l'épiderme et la couche papillaire sont indemnes et seulement comprimés par l'infiltration sous-jacente. Après la disparition de ces tumeurs, qui se présentent non seulement sous forme de nodules, mais aussi d'infiltrats aplatis, il persiste de la pigmentation et parfois une cicatrice atrophique.

JOHNSTON, en 1903, publie un article (cité par BINKLEY) sur les fibro-sarcomes de la peau (fibro-sarcoma cutis) où il résume quelques-unes des caractéristiques du sarcome fibroblastique : ce sont la très faible malignité, l'absence immédiate ou tardive de métastases cutanée, ganglionnaire et viscérale, la très grande lenteur de l'extension, la tendance à la progression dans un endroit en même temps qu'à l'involution spontanée dans un autre, l'absence de pigment, sauf celui résultant d'une hémorragie, et le caractère superficiel de toute ulcération.

BINKLEY fait remarquer qu'un seul de ces caractères, l'absence de métastases, n'est pas tout à fait exact. D'autre part, le caractère récidivant de ces tumeurs n'est pas indiqué, mais, dans la suite de l'article, il est seulement question d'une observation où une succession de poussées tumorales suivies à chaque fois d'ablation n'altérèrent pas la santé du malade. Ces réserves faites, c'est là certainement la meilleure description du fibro-sarcome de la peau avant celle de DARIER et FERRAND.

Certaines observations anciennes ont trait à la même affection : telles sont celles signalées en Amérique par BINKLEY : celles de TAYLOR, de JOHNSTON, de SHERWELL, — celles signalées en Allemagne par HOFFMANN : quelques

cas de PFEIFFER, de KARTSCHER, de CÆNEN; de même le travail plus important de KUZNITZKY et GRABISH concernant trois fibro-sarcomes myxomateux, — en France, FABRE range également dans le cadre de cette maladie quelques observations non publiées retrouvées sur des fiches du laboratoire d'anatomie pathologique de la Faculté de Lyon.

De la même époque que les publications de DARIER et de HOFFMANN datent les cas publiés par LUTZ, WEIDMANN, FUCHS, JADASSOHN, CAILLEAU et RABUT.

Depuis, l'affection étant bien individualisée et mieux connue, des observations plus nombreuses ont été publiées un peu partout en Europe, en Amérique et au Japon, et principalement en France, en Allemagne, en Italie et aux Etats-Unis.

SENEAR, ANDREWS et WILLIS en 1928, SCOMAZZONI, SCOLARI en 1930, BRUCK en 1932, MASTER en 1934, BEEK en 1938, BINKLEY en 1939 en ont repris l'étude à l'occasion d'observations personnelles.

Citons enfin une brève description de cette affection faite par CORNIL et MOSINGER dans le *Traité de Dermatologie clinique et thérapeutique* (de 1935) sous le titre de sarcomes fibroblastiques à malignité locale ou fibromes envahissants, et surtout les deux importants articles de la *Nouvelle Pratique Dermatologique* (1936), l'un de WORINGER, l'autre de FABRE et JOSSERAND.

GENERALITES

FRÉQUENCE DE L'AFFECTION. — Les cas publiés jusqu'ici, et presque uniquement dans la littérature dermatologique, dépassent la centaine. Ce n'est donc pas une affection aussi rare qu'on l'avait d'abord pensé. Mais, comme le fait remarquer HOFFMANN, il est probable que de nombreux cas ont été vus par des chirurgiens qui, frappés par l'impression de malignité que donnent ces tumeurs, en ont fait l'ablation, et ont simplement mentionné qu'il s'agissait de fibro-sarcomes, sans indiquer les particularités qui en font une manifestation pathologique bien spéciale. La rareté apparente de ce type de tumeur est aussi due à la diversité des appellations qui lui ont été données : sarcomatosis cutis de KAPOSI et de SPIEGLER, morphée hypertrophique de SHERWELL, fibroïdes récurrents d'HUTCHINSON, fibromes envahissants de la paroi de LECÈNE et DELAMARE, fibromes sarcomatoïdes de MASTER...

NOTIONS ETIOLOGIQUES. — Ces tumeurs se produisent sans cause apparente. Elles se rencontrent à égalité de fréquence chez l'homme et chez la femme. En général, l'affection apparaît à l'âge adulte, mais on l'observe

aussi chez des sujets plus jeunes. D'après BEEK, dans un petit nombre de cas, les premières lésions apparaissent avant l'âge de 26 ans, et dans 11 % des cas même avant 6 ans, alors que le premier traitement, dans plus de la moitié des cas, se place entre 36 et 55 ans. Le début de l'affection remonte même parfois à la première enfance et fait penser à une malformation congénitale (KUZ-NITZKY et GRABISH). Le rôle d'un passé pathologique est nul; il s'agit toujours de sujets en bonne santé jusque là. La syphilis, la tuberculose ne figurent presque jamais dans les commémoratifs. Il en est de même pour les causes occasionnelles, et le rôle d'un traumatisme qui a pu, dans certaines observations, précéder de plusieurs années, ne doit pas être retenu.

Il s'agit, comme le dit DARIER, de « néoformations circonscrites, non inflammatoires, ayant une tendance à persister et s'accroître et dont l'étiologie est inconnue.

SIÈGE DE L'AFFECTION. — Cette affection est à localisation uni-latérale, para-médiane, pouvant apparaître sur des régions très diverses du corps, mais siégeant avec prédilection sur la paroi abdominale où elle occupe de préférence les régions para-ombilicales et inguinales. Elle est également fréquente sur la paroi thoracique antérieure. Elle l'est déjà beaucoup moins à la racine des membres (épaules, partie supérieure des cuisses). Elle devient très rare sur le dos, aux fesses, à la tête (région occipitale) et aux extrémités des membres.

La peau n'est pas nécessairement d'ailleurs le siège exclusif des fibromes récidivants, comme le montre une observation de SICHEL (Mehrfach rezidivierende multiple Fibrome in der freien Bauchhohle. *Zentralbl. f. Gynäk.*

vol. 1, p. 2363, 1926) d'après laquelle, à la suite d'une hystérectomie supravaginale pour fibromes utérins, se développèrent et récidivèrent plusieurs fois de multiples fibromes indépendants dans la cavité abdominale; certains furent extirpés très à distance des tumeurs primitives. Toutes les tumeurs étaient histologiquement des fibromes cellulaires, d'autant plus cellulaires qu'ils étaient plus nouvellement formés WILLIS).

Citons également une observation de « fibrome envahissant du médiastin antérieur », rapportée par MM. MOREAU, DELARUE, BOUVIER et CLA à la Société anatomique, le 9 janvier 1941; elle concerne un homme de 49 ans, qui présentait un syndrome de compression médiastinale où les troubles de sténose bronchique gauche dominaient la scène. Une opacité médiastinale antérieure siégeant au-dessus du cœur avait, en raison du caractère polycyclique de son contour, permis de penser à une tumeur ganglionnaire. La radiothérapie instituée sur ces données resta sans effet. La mort survint après 18 mois d'évolution.

A l'autopsie, on trouva une énorme tumeur polylobée, adhérente au péricarde et au poumon, englobant les vaisseaux et comprimant la bronche gauche. Cette tumeur est dure, homogène, d'aspect fibreux et nacré sur la tranche de section. L'examen histologique montre qu'elle réalise la structure d'un fibro-sarcome de DARIER et FERRAND, remanié par la présence de plages de sclérose hyaline dense, consécutive peut-être à la radiothérapie pratiquée antérieurement.

DÉFINITION. — Dans leur conclusion, DARIER et FERRAND estiment qu'un processus néoplastique qui présente

si nettement les caractéristiques d'un fibrome, avec cependant un certain degré de malignité, et aussi avec une évolution structurale qui se rapproche du sarcome, de toute évidence mérite le nom de fibro-sarcome.

Nous adopterons ce terme de fibro-sarcome de la peau (ou dermato-fibro-sarcome) auquel sont joints fréquemment les qualificatifs de tubéreux (protuberans) ou de progressif et récidivant.

Le fibro-sarcome de DARIER et FERRAND mérite, à beaucoup de points de vue, de retenir l'attention non seulement par ses caractères anatomo-cliniques et évolutifs, mais encore par sa structure histologique et les problèmes de haute importance qu'il pose touchant la définition même des sarcomes et les frontières à tracer entre tumeurs bénignes et malignes.

SYMPTOMATOLOGIE

RÉSUMÉ DES CARACTÈRES OBJECTIFS CUTANÉS.

a) On assiste au développement lentement progressif d'une lésion, au début minime, restreinte, banale, qui prend l'aspect d'un bouton dur, d'une ou de plusieurs nodosités accolées, ou d'une petite plaque sclérodermi-forme ou pseudo-chéloïdienne.

b) Cette plaque s'étend, constituée par la coalescence de petits nodules durs sous-cutanés et cutanés qui, peu à peu, se multiplient, s'accroissent et s'agminant.

c) Plus tard, sur ce placard épais, étalé, dur, dermo-épidermique, apparaissent de mois en mois, d'années en années, des saillies, des masses tubéreuses, qui deviennent de plus en plus nombreuses et volumineuses et peuvent s'éroder en surface.

Nous étudierons d'abord le placard fibreux qui existe seul au début, puis les masses tubéreuses qui s'implantent sur lui, enfin l'évolution de l'ensemble de la lésion formée par l'assemblage : plaque + tumeurs.

DESCRIPTION DE LA PLAQUE FIBREUSE.

Dimensions. — Minimales au début où il existe seulement une petite plaque dure, d'aspect sclérodermique ou chéloïdien, ou bien plusieurs nodules durs, peu saillants, enchâssés dans le derme et qui, peu à peu, arrivent à confluer en une plaque à peine surélevée, laquelle s'accroît très lentement par extension périphérique et peut atteindre au bout de plusieurs années la dimension d'une ou deux paumes de main ou même plus.

Limites. — Assez nettement indiquées par le changement de couleur de la peau, par la surface légèrement bosselée de la plaque et sa consistance dure au palper.

Pourtour. — Parfois il y a de petits nodules isolés à la périphérie de la plaque et, par leur accroissement progressif, les lésions arrivent à confluer.

Surface. — Légèrement bosselée; la peau tendue, lisse, glabre, adhérente à la tumeur, amincie par places, présente souvent un aspect sclérodermique; elle peut à la longue subir des transformations que nous verrons à l'évolution.

Coloration. — Au niveau de la plaque, la peau n'a plus tout à fait sa couleur habituelle; elle est par endroits rosée, pâle, ou bleu rosée, avec des marbrures liliacées; d'autres fois, les nodules ont une teinte violacée; parfois il y a en plus des plages de pigmentation brunâtre : l'ensemble est légèrement polychrome.

Consistance. — La plaque dans son ensemble est dure au palper, mais le doigt y perçoit des nodules plus fermes, de sorte qu'elle paraît bien résulter de l'agglomé-

ration de noyaux fibreux du volume moyen d'un gros pois.

Épaisseur. — Variable suivant les points.

Mobilité. — Mobilisable sur les plans profonds.

Sensibilité. — Indolence complète.

Cet état peut durer un temps plus ou moins long, souvent des années, avec un accroissement lent, ou en restant stationnaire. Puis, assez rapidement, nous reviendrons sur ce point à l'évolution, apparaissent au niveau de cette plaque fibreuse une ou plusieurs tumeurs à croissance plus accélérée et qui en modifient complètement l'aspect clinique.

DESCRIPTION DES TUMEURS.

Nombre. — Une fois constituées, ces tumeurs affectent une disposition irrégulière sur la lésion, et se présentent soit sous forme d'une saillie unique (comme au début de l'observation de MM. WEISSENBACH et THIBAUT), soit sous forme d'une efflorescence de tumeurs nombreuses aux stades les plus divers et qui truffent de larges étendues cutanées (comme dans l'observation de SENEAR, ANDREWS et WILLIS); exceptionnellement, ces tumeurs peuvent se trouver réunies en nombre considérable : chez un malade de BEZECNY, il en existait une centaine bosselant un placard fibreux de siège thoraco-abdominal gauche.

Grosueur et mode d'implantation. — Les tumeurs varient de la grosueur d'un petit pois à celle d'une noix, d'une orange ou même d'une tête d'enfant; certaines, par un mode spécial de croissance, présentent l'aspect

de néoformations pédiculées; d'autres, en plus grand nombre, sont sessiles, prennent l'aspect d'un mamelon, d'un bourgeon charnu, d'une masse plus ou moins régulièrement arrondie ou lobulée, comparée suivant les cas à une orange, à un champignon, à un chou-fleur, et se développent autant en profondeur qu'en surface; les deux types pédiculés et sessiles se trouvent souvent associés. Les tumeurs sont conglomérées ou restent isolées les unes des autres. On peut voir parfois une rangée de tumeurs accolées former une sorte de bourrelet transversal pendant sur la paroi cutanée (SENEAR).

Couleur. — Le revêtement cutané peut être de couleur à peu près normale ou blanc terne, lorsqu'il s'agit de petites tumeurs récentes ou à croissance rapide; mais presque toujours, les tumeurs acquièrent une teinte purpurine, violet sombre; quand leur surface vient à s'éroder, elles peuvent prendre une couleur rouge tomate, en même temps qu'un aspect végétant. La teinte des tumeurs n'est donc pas uniforme, elle va du blanc jaunâtre à la teinte cyanique en passant par des colorations intermédiaires, brune, rouge brun, rouge vineux, contribuant ainsi à l'aspect polychrome de l'ensemble de la néoformation, les petits nodules adjacents qui constituent la plaque fibreuse gardant une teinte plus discrète. Cette *polychromie* apparaît encore mieux lorsque les tumeurs sont réunies en grand nombre, comme dans l'observation de SENEAR, ANDREWS et WILLIS où s'observait toute la gamme des rouges.

Revêtement cutané et consistance. — Leur surface est lisse et fréquemment parcourue de fins vaisseaux. La peau, sur les plus grosses tumeurs, apparaît tendue,

étirée, transparente, un peu amincie et comme atrophique. La pression exercée par les tumeurs sous-cutanées affleurant la surface des téguments et distendant la peau par un accroissement rapide et progressif, le frottement des vêtements et l'usure des surfaces cutanées font que les plus grosses tumeurs peuvent s'éroder en surface; mais il n'y a aucune tendance à l'ulcération; même érodées les tumeurs ne se détruisent pas dans leur masse; il y a un simple suintement séro-sanguinolent qui ne peut guère se dessécher en croûtes (DARIER). Selon SENEAR, un tissu d'aspect végétant peut faire saillie par la solution de continuité ainsi créée, et dans le même temps la consistance de la tumeur devenir molle, de dure qu'elle était auparavant. Ce n'est que lorsque le porteur présente un état d'infection générale et que de ce fait le taux de la nutrition de ses tissus a fortement fléchi, ou bien à la suite d'interventions thérapeutiques locales très offensantes (électrolyse forte, radiothérapie intensive, électrocoagulation), que quelque tumeur, grosse ou ancienne, se nécrose et se mortifie.

Les tumeurs ont une consistance variable; généralement elles sont fermes ou même dures, cartilagineuses, à moins qu'une dégénérescence mucoïde ou des hémorragies intra-tissulaires ne les rendent molles et fluctuantes. Cependant, si la plupart des éléments en saillie ont une consistance dure, certaines par contre sont très molles; généralement il s'agit de la plus grosse tumeur.

Signes fonctionnels. — La majorité des auteurs signale l'indolence des néoformations tubéreuses. Dans quelques cas seulement, les malades accusent, au niveau des tumeurs, une sensation de pincement, de tension, ou

bien une impression de gêne, de corps étranger, mais ces signes subjectifs restent légers.

Ainsi se trouve constitué le dermato-fibrosarcome tubéreux, à la surface irrégulière et bosselée. La plaque fibreuse nodulaire formant une base à ces nouvelles lésions lobulées et pédiculées ne se transforme pas entièrement, mais garde toujours par places ses mêmes caractères, du moins au début, car nous verrons aux formes évolutives se constituer quelquefois à son niveau des zones atrophiques ou cicatricielles.

Il est exceptionnel qu'on observe plusieurs placards tubéreux fibrosarcomateux chez le même malade. Dans une observation de BEZECNY évoluaient deux foyers distincts : l'un occipital, l'autre abdominal; dans celle de SCOLARI, une plaque juxta-ombilicale et une autre pubo-inguinale coexistaient.

ETAT GÉNÉRAL ET MÉTASTASES.

Certains faits que nous allons maintenant passer en revue, bien qu'exceptionnellement rencontrés, obligent cependant à faire quelques réserves sur la bénignité habituelle des dermato-fibro-sarcomes tubéreux. Mais, dans la grande majorité des cas, le travail tumoral intense que nous venons de décrire est purement local et gagne de proche en proche; il est remarquable par l'absence de deux caractères que l'on retrouve dans les tumeurs essentiellement malignes, c'est-à-dire : la généralisation viscérale ou ganglionnaire; 2° l'atteinte profonde de l'état général.

En effet, cette affection n'altère aucunement l'état général, même lorsqu'elle dure depuis de nombreuses années comme c'est la règle et, à part la coexistence possible de fibrome utérin (3^e cas de DARIER, cas de M. MILIAN, cas de MM. WEISSENBACH et THIBAUT, cas de POLLAK), l'association de tumeurs d'un autre type est trop peu souvent rencontrée pour être prise en considération.

L'affection se borne à envahir la peau sur une étendue qui ne dépasse pas habituellement une ou deux paumes de main, en respectant les aponévroses et les muscles sous-jacents, sauf dans un cas de KUZNITZKI, de siège thoracique, où le muscle pectoral se trouvait englobé dans le processus néoplasique, et dans celui de POLLAK, de siège scapulaire, où une portion du muscle deltoïde était envahie.

Il n'existe pas de métastase tumorale en règle générale. Cependant, dans une observation de LÉVI, avec localisation pénienne, les ganglions inguinaux étaient envahis. D'autre part, certaines observations signalent l'apparition tardive de foyers distincts à distance de la lésion tumorale primitive. Ainsi, dans le 1^{er} cas de DARIER, vingt ans après le début apparent sur la paroi abdominale, on note l'apparition d'un nodule néoplasique sur la partie inférieure et gauche de la paroi thoracique, à 13 cm. du bord de la plaque initiale. De même, dans le 2^e cas de DARIER, une nouvelle lésion apparaît à la partie supérieure interne de la cuisse, à 10 cm. de la localisation initiale. Dans l'observation n° 2 rapportée par USHER, il existait une masse tumorale développée depuis des années sur la partie supéro-externe de la cuisse droite, deux nouveaux nodules dermiques sur le côté

droit de l'abdomen, juste sous l'ombilic, et un nodule encore plus récent sur le dos, un peu à droite de la dernière vertèbre dorsale. Dans le cas de *TOURAINÉ*, 1938, 10 cm. plus bas que la tumeur, et séparées d'elle par une peau normale, existe un petit nombre de petites formations nodulaires superficielles, paraissant faire corps avec le tégument, mal délimitées, un peu molles, recouvertes d'une peau violacée qui, à leur niveau, donne le phénomène de la peau d'orange. Peut-on parler de métastase, ou d'une propagation de proche en proche dans le tissu hypodermique? La vue et le palper ne permettent de reconnaître rien d'anormal dans l'espace de peau intermédiaire entre la ou les tumeurs nouvelles et l'ancien placard. Les ganglions axillaires et inguinaux ne sont ni augmentés de volume, ni indurés.

Quelques cas de métastases suivies de mort viennent assombrir le pronostic des fibro-sarcomes de la peau. Dans cinq observations, il s'est produit des métastases ganglionnaires et viscérales ayant amené la mort des malades : ce sont celles rapportées par *BEZECNY*, *SUTTER*, *RENZO*, *SCIACCHITANO* et *MAC FARLAND* (cette dernière observation est citée par *BINKLEY*).

EVOLUTION

L'évolution est lentement progressive et caractérisée par une tendance très marquée à la multiplication de nouveaux éléments, et par une grande résistance aux traitements les plus énergiques et les plus divers, se traduisant par l'apparition presque fatale de récives locales après destruction ou ablation.

C'est donc avec raison que cette affection est qualifiée de progressive et récidivante, depuis la description qu'on peut dire classique de DARIER et FERRAND.

CARACTÈRE PROGRESSIF.

BEEK indique, dans son article de 1939, que, chez les trois quarts des malades, l'affection existait déjà depuis cinq ans avant l'observation médicale, et que, dans 20 % des cas, elle existait même depuis vingt-six ans et plus.

Il faut d'ailleurs distinguer deux périodes d'allure différente au cours de l'évolution du dermato-fibrosarcome: une première période pendant laquelle l'affection, au stade de simple plaque fibreuse, progresse insensiblement ou même reste stationnaire pendant souvent de nombreuses années; une seconde période où l'évolution se précipite en même temps qu'apparaissent les tumeurs,

et devient plus irrégulière, procédant par poussées espacées quelquefois de plusieurs mois, pendant lesquelles grossissent brusquement les tumeurs déjà existantes ou bien apparaissent des tumeurs nouvelles.

SENEAR, puis SCOMAZZONI, CASAZZA, MM. SÉZARY et TOURAINE, ont signalé que la lésion perd généralement son caractère de lent accroissement une fois apparues les tumeurs, et qu'en opposition au lent développement des nodules fibreux du début, les tumeurs augmentent de taille rapidement, atteignant souvent la dimension d'une petite pomme en quelques mois. Dans l'observation de juillet 1939 de M. TOURAINE, des lésions qui, pendant huit ans, n'avaient pas progressé de façon sensible, ont presque doublé de volume en quatre mois.

CARACTÈRE RÉCIDIVANT.

La récurrence *in situ* suit rapidement une exérèse incomplète ou même paraissant complète. Certaines observations sont très démonstratives à cet égard.

Dans l'observation de TAYLOR, à cinq reprises, l'exérèse fut suivie de récurrence rapide. Dans celle de MICHELSON, un nodule apparu en 1909 sur la paroi abdominale antérieure est enlevé chirurgicalement un an plus tard, alors qu'il a atteint la taille d'un œuf de poule; il réapparaît, et est de nouveau enlevé en 1912; il réapparaît en même temps que se forment d'autres tumeurs qui sont enlevées et réapparaissent peu après. Exérèse et roentgenthérapie sont ensuite pratiquées en 1928 et en 1931.

Dans celle de POLLAK, une femme de 37 ans est opérée en 1924 d'une tumeur fibreuse de l'épaule gauche, de la

taille d'une noisette; en 1926, la tumeur réapparaît, atteignant le volume d'une noix, et est de nouveau excisée; de plus, la région est irradiée par les rayons X à deux reprises; en 1931, la tumeur récidive et atteint la taille d'un œuf de cane en moins de trois mois; elle est enlevée par électrolyse; moins de cinq mois après, la tumeur doit de nouveau être enlevée chirurgicalement, en même temps qu'une portion du muscle deltoïde qui se trouvait envahie par le processus néoplasique.

HISTOLOGIE

On voit habituellement l'épiderme aminci reposant directement sur une nappe superficielle et mince de tissu conjonctif, en très forte surcharge de fibres collagènes. Immédiatement au-dessous, et par transitions insensibles, ces fibres s'organisent en faisceaux qui s'enroulent bientôt en torsades ou tourbillons entremêlés. Par places, la surcharge en noyaux allongés est faible; l'architecture est celle d'un fibrome; par places, et surtout dans la profondeur, la densité des noyaux est telle que l'aspect est celui d'un sarcome fuso-cellulaire typique. Tel est en résumé l'aspect typique.

La néoformation, dont il est difficile de préciser le point de départ, les examens étant toujours tardifs, s'étend dans le derme, qu'elle envahit parfois dans sa totalité, et gagne le tissu cellulo-adipeux, dans lequel elle s'infiltré. Certains protocoles anatomiques parlent d'une capsule limitante nette (SCOLARI, BIBERSTEIN, VOLK); elle fait défaut dans la plupart des cas, et la tumeur a une tendance marquée à l'infiltration. Ce fait ne comporte pas en soi une signification décisive, car on a signalé des fibro-sarcomes encapsulés.

Les formations différenciées de la peau disparaissent devant l'infiltration, nerfs, glandes, poils, mais il est des cas où les muscles lisses persistaient intacts (DARIER), où subsistaient des éléments de glandes sudoripares dissociées ou devenues kystiques (SCOMAZZONI).

La néoformation a une architecture particulière; sa disposition est fasciculée; elle est formée de cellules et d'éléments intercellulaires groupés dans un même sens et croisés par d'autres faisceaux de directions différentes; c'est l'aspect bien connu des sarcomes fuso-cellulaires ou fasciculés.

Les formations intercellulaires sont inégalement développées d'un point à l'autre des nodules et d'un nodule à l'autre; tantôt la trame intercellulaire est épaisse et très apparente; tantôt, au contraire, elle est réduite par rapport au nombre des cellules devenu particulièrement grand (ce qui fait dire à MOSTO que les dermato-fibromes correspondent, dans le sens histo-pathologique le plus strict, aux fibromes riches en cellules décrits dans son travail : *Die Lehre von den Geschmulsten*, par Max BORTS en 1902). Cette trame, conjonctive par places, est ailleurs réduite à des fibrilles très minces du type tramulaire de J. RENAUT.

On a signalé également, dans les points où la population cellulaire est particulièrement dense, l'abondance des fibres argentophiles, que l'on a vues former des mailles entourant chaque cellule (BECH, SCOLARI, CASAZZA).

On comprend que, suivant les types variables de stromas, suivant l'abondance variable des cellules par rapport aux formations intercellulaires, on ait parlé tantôt de fibrome, tantôt de sarcome.

Les cellules ont des caractères qui les rapprochent des

éléments de la lignée des cellules fixes du tissu conjonctif; le plus souvent fusiformes, elles peuvent être amincies et comprimées entre les formations intercellulaires; le noyau allongé est pourvu d'un nucléole, la cellule a tous les caractères d'une cellule conjonctive fixée, d'un fibroblaste. Mais à côté de ces cellules, on peut voir, en d'autres endroits des tumeurs, des cellules plus atypiques, cellules ovalaires, globuleuses, beaucoup plus volumineuses, à noyaux de faible basophilie, à fine chromatine spongieuse.

On a vu ces cellules, devenues de vraies cellules géantes, présenter parfois plusieurs noyaux.

Dans certaines observations, l'atypie cellulaire, particulièrement marquée, s'accusait par la variabilité de la taille et de la colorabilité des cellules, de l'aspect et des dimensions des noyaux.

La multiplication des cellules est parfois traduite par des karyokinèses particulièrement abondantes (DARIER); le fait n'est pas constant. On a vu les karyokinèses se montrer très rares ou même faire défaut.

Les vaisseaux de ces fibro-sarcomes sont généralement assez nombreux; DARIER les dit lacunaires, limités par les cellules mêmes de la tumeur, sans gaine conjonctive ou élastique; le fait nous a paru exceptionnel; nous avons d'ordinaire trouvé, autour de ces prétendues lacunes vasculaires, des formations conjonctives souvent peu épaisses, mais nettes, d'où partaient des prolongements qui s'irradiaient dans la tumeur (FAVRE et JESSERAND).

On a signalé dans ces tissus des vaisseaux de tout autre type, à parois épaisses et même sclérosées (MARGAROT).

On a observé des proliférations endovasculaires obli-
térant plus ou moins la lumière des vaisseaux (SCOLARI).

Dans certaines observations, les formations vasculai-
res étaient développées au point qu'on a pu parler d'an-
gio-fibromes, d'angio-sarcomes (MARGAROT, PINETTI).

Nous reviendrons sur ces aspects angiomateux dans le
chapitre des formes cliniques.

Au cours de leur évolution, on a vu des tumeurs pré-
senter des zones de nécrose (KIESS, SCOLARI) dépendant,
semble-t-il, de causes vasculaires.

La fréquence des transformations myxomateuses ou
œdémateuses plus ou moins étendues a été souvent si-
gnalée.

En étudiant en divers points les tumeurs, on a par-
fois constaté que les plus anciennes présentaient un as-
pect plus fibreux, alors que les tumeurs récentes se
montraient riches en cellules. Ce tissu conjonctif riche
en cellules jeunes peut être nettement différencié du
tissu normal par ses affinités colorantes : c'est ainsi qu'il
devient lilas pâle et rouge terne avec l'hémato-éosine,
jaune au lieu de rouge avec le Van Giesen, et bleu pâle
au lieu de bleu foncé avec le réactif de MALLORY (héma-
toxyline phosphotungstique).

HISTOGENESE

L'opinion de Mosto, pour qui ces tumeurs sont des dermatoneuromes ou schwannomes, a été réfutée par DARIER et n'est admise par personne.

Pour DARIER, la néoformation a pour point de départ le tissu conjonctif. « L'analyse que nous avons pu faire de nos pièces, écrit-il, nous a montré nettement : d'une part, que le point de départ du processus est une fibromatose intersticielle de la peau; et nous a d'autre part fait assister à la transformation du tissu fibreux en tissu sarcomateux fasciculé par multiplication et dédifférenciation des éléments cellulaires. »

BINKLEY attire l'attention sur la prédilection du dermato-fibrosarcome pour la partie antérieure du corps, à droite et à gauche de la ligne médiane; ces zones de distribution correspondent aux lignes ou crêtes mammaires primitives et suggèrent une explication embryologique possible. Pour appuyer cette théorie, un schéma où la localisation des tumeurs dans les différentes observations est figurée en pointillé a été fait. Ce schéma montre avec évidence que ces tumeurs surviennent avec une remarquable fréquence au niveau ou au voisinage des lignes mammaires. Beaucoup sont situées sur le cou, au-

dessus de la clavicule, et aussi sur la partie supérieure de la poitrine, au-dessus et au-dessous du mamelon. Sur la paroi abdominale, elles occupent habituellement les deux quadrants inférieurs, à plusieurs centimètres à droite ou à gauche de l'ombilic. Elles siègent fréquemment à l'aîne et sont parfois sur la partie supéro-interne de la cuisse. On observe quelques tumeurs sur le dos, sur les fesses et aux extrémités, et une a été signalée sur le pénis.

WIEDERSHEIM (*La constitution de l'homme*, Macmillan and C^o, Londres, p. 18, 1895), avec d'autres embryologistes, a établi que, dans le groupe des carnivores, les tétons sont alignés en deux rangées convergeant vers la région pelvienne. PINKUS (dans le *Manuel d'embryologie humaine* de KEIBEL et MALL; Lippincott et Cie, Philadelphie, vol. 1, p. 277, 1910) établit qu'on voit quelquefois, chez l'embryon jeune, la rangée mammaire se prolonger en haut vers le dos et en bas vers la région caudale. Ce fait expliquerait la situation de quelques tumeurs sur le dos et les fesses, ordinairement à quelques centimètres à droite ou à gauche de la ligne médiane.

Toujours d'après BINKLEY, la théorie suivant laquelle les dermato-fibrosarcomes ont leur origine au niveau des crêtes mammaires rend compte des tumeurs multiples de la peau survenant sans métastases; par contre, elle explique difficilement la localisation des tumeurs observées sur le poignet et le pénis; celles-ci sont apparemment sans relation avec les crêtes mammaires, à moins de les considérer comme dérivant de tissus embryonnaires aberrants.

FORMES CLINIQUES

Suivant le degré d'évolution, se trouvent réalisés les principaux aspects suivants.

1° FORME DE DÉBUT : STADE SCLÉRODERMIQUE. — C'est la masse fibreuse unique ne recouvrant, par une extension lente, qu'une région bien limitée de la peau.

2° FORME HABITUELLEMENT RENCONTRÉE : STADE TUMORAL. — Le placard fibreux, formé par l'agglomération de petits nodules durs, s'est étalé, et, par endroits, l'accroissement de certains de ces nodules a donné naissance à des saillies tumorales qui se sont constituées par poussées; tumeurs et nodules offrent un aspect polychrome.

3° FORMES PLUS ÉVOLUÉES.

a) *Formes exubérantes, télangiectasiques et hémorragiques.* — Ici, les tumeurs sessiles, protubérantes, donnent au toucher l'impression qu'elles sont constituées par un tissu érectile, essentiellement vasculaire.

Sur la peau, à la surface des tumeurs, existe souvent un réseau assez développé de petits vaisseaux dilatés, à parois minces, qui parcourent en tous sens la zone

d'extension néoplasique et donnent aux lésions un aspect teinté.

Nous avons signalé les érosions de surface qui peuvent s'observer au sommet de certaines grosses tumeurs, et qui sont précédées ou accompagnées d'une coloration rouge tomate ou rouge foncé des téguments, en même temps que d'un changement de consistance de ces tumeurs, qui, de dures, deviennent molles.

De plus, il peut se produire à leur niveau de petits saignements et même des hémorragies sérieuses. SENEAR, en 1928, rapporte que, sur 18 cas, des hémorragies sont signalées comme des manifestations plutôt tardives dans 7 cas; elles sont absentes dans 3 cas et non mentionnées dans 8 cas.

L'accroissement très rapide de ces grosses tumeurs, l'ensemble de particularités notées à leur niveau; la teinte violacée pourpre, l'apparence de tension associée à une consistance demi-fluctuante, la vascularisation sous-cutanée, les hémorragies plus ou moins abondantes, contribuent à leur donner un aspect vasculaire que vient confirmer l'examen des coupes pratiquées à leur niveau.

L'examen histologique montre en effet, dans ces cas, la présence de lacs sanguins épars dans le tissu tumoral et présentant beaucoup d'analogie avec ce que l'on voit dans les coupes de certains fibromes utérins dits télangiectasiques, des images de suffusion sanguine faisant penser à celles de la maladie angiomateuse de KAPOSI.

MARGAROT, dans son observation de 1931, signale que la plus grosse tumeur présente un caractère hémorra-

gique indiscutable et qu'il pourrait presque prononcer le nom d'angio-fibrome.

Dans le cas rapporté par TOURAINE en 1938, la masse de la tumeur elle-même est constituée par de nombreuses formations cellulaires arrondies, pseudo-lobulées, de toutes tailles. Certaines de ces formations sont creusées par une cavité irrégulière, sans paroi propre, évidée à même les cellules et remplies de sang. De ce fait, certains secteurs de la coupe prennent un aspect angioma-teux.

Certaines tumeurs, dans les observations de SENEAR, ANDREWS et WILLIS, et de MM. WEISSENBACH et THIBAUT, présentent beaucoup de ces caractères.

b) Formes involutives, cicatricielles et atrophiques. — A propos de la « sarcomatosis cutis », il est déjà question (dans l'article de POLLAND) de la disparition aussi bien des tubérosités que de la plaque fibreuse dont il ne persisterait qu'une aire pigmentée et parfois une cicatrice atrophique; de même, JOHNSTON admet la possibilité d'une involution spontanée et complète de la néo-formation.

SENEAR, ANDREWS et WILLIS ont noté qu'une involution passagère s'est produite spontanément à deux reprises au début de leur observation.

Dans l'observation d'HÆTKEMER, où l'histologie avait montré une dégénérescence myxomateuse très prononcée, on constata une régression rapide des nodules dégénérés allant cliniquement jusqu'à une résorption complète de la tumeur.

Mais, d'autres fois, l'involution n'est que partielle : on a vu certains nodules subir une involution spontanée en

donnant lieu à la formation de brides, de cicatrices scléreuses ressemblant à des chéloïdes (SCOMAZZONI, WEIDMANN, SENEAR).

, Ainsi, en certains endroits de la plaque fibreuse, les téguments peuvent prendre un aspect cicatriciel ou même, à une période avancée de l'évolution, être le siège d'un véritable processus d'atrophie cutanée.

Par exemple, dans l'observation d'ALVARO-LAPA, il ne persiste de la partie la plus ancienne de la plaque fibreuse qu'un tissu cicatriciel pigmenté; dans l'observation de MM. WEISSENBACH et THIBAUT, les éléments nodulaires disparaissent complètement au bout d'une très longue évolution.

Dans l'observation de USHER, ce sont les tumeurs qui subissent le processus d'involution : la plupart des tubérosités bosselant la surface de la masse principale disparaissent et il n'en subsiste que quelques petits noyaux durs; de même, sur les nodules apparus à distance, les éléments saillants se ratatinent et s'affaissent; par contre, les nodules dermiques ne se modifient pas. Il est curieux d'observer cette évolution dans un des rares cas de fibro-sarcome où se manifeste une tendance marquée à la dissémination cutanée du processus de néoformation.

BEZECNY observe, dans un cas, la régression des tumeurs après plusieurs années d'évolution.

c) *Formes mixtes*. — D'autres fois, il y a une évolution distincte dans deux parties différentes d'une même néoformation, comme si intervenait entre deux processus opposés une sorte de phénomène de balancement, de compensation.

L'observation d'ALVARO-LAPA est un très bel exemple de cette forme clinique :

« Après cinq années de lente progression, les lésions de dermatosclérose, par quoi l'affection a débuté, dans la partie externe de la zone abdominale envahie, ont presque disparu, se reconnaissant à peine à présent à l'existence d'un léger degré d'atrophie et de pigmentation cutanée; la peau, dans la partie externe du placard, apparaît d'épaisseur réduite, plus transparente et parcheminée ; à la palpation, c'est avec difficulté qu'on trouve un ou deux nodules sous-cutanés minuscules. En même temps, on voit des formations néoplasiques acquérir un développement important en peu de temps, sous forme de saillies tumorales, sur la partie interne récemment constituée du placard. »

Dans l'observation de MM. WEISSENBACH et THIBAUT, qui illustre cette thèse, après plus de vingt-six ans d'évolution, les petits nodules anciens s'affaissent ou disparaissent, alors que la première tumeur continue à s'accroître et qu'il en apparaît une nouvelle.

Il semble que, dans ces cas, lorsque l'affection a atteint un certain degré d'évolution, l'équilibre tende à s'établir entre une tendance exubérante des masses tumorales et un processus d'involution de la plaque fibromateuse.

OBSERVATIONS

TUMEURS CUTANÉES EXTENSIVES DE LA RÉGION ÉPIGASTRIQUE

ÉVOLUANT DEPUIS 25 ANS

(*fibromes ou fibro-sarcomes*)

WEISSENBACH, THIBAUT, MARTINEAU et BOUWENS.

M^{me} V. Albertine, âgée de 56 ans, est venue nous consulter en janvier 1938 pour de petites tumeurs de la peau siégeant sur la poitrine. Celles-ci se multipliant, la malade regrettait que les avis médicaux, sollicités à plusieurs reprises, aient été plutôt pour la temporisation que pour l'intervention.

Le début de la dermatose remonte à 1913, époque à laquelle est apparu un noyau dur, absolument indolore; depuis lors, d'autres se sont constitués très lentement sans aucune douleur, sans la moindre gêne fonctionnelle.

Actuellement, c'est-à-dire 25 ans après la constatation du premier nodule, l'état est le suivant : dans les régions épigastrique et sous-mammaire gauche, sur une surface mesurant 10 cm. sur 10 cm., se trouvent groupés assez près les uns des autres de petits nodules durs, situés dans le derme profond et donnant l'impression de gros grains de plomb enchâssés dans la peau. Celle-ci, d'ailleurs, ne présente pas sa teinte habituelle; elle est, selon les endroits, violacée ou brun pâle.

A la limite inférieure s'est développé un molluscum pendulum, tandis qu'exactement à l'angle supéro-externe du placard existe une tumeur plus volumineuse, de 4 cm. sur 2 cm., à grand axe transversal, lisse, mais saillante et ovale, d'une teinte

plus foncée qui va jusqu'au violet noir, légèrement fluctuante. Elle est d'apparition plus récente.

Sur le reste des téguments, il faut noter des productions anormales, telles que des éphélides presque confluentes sur les bras et les avant-bras, sur la nuque et les épaules, des taches rubis sur la poitrine et quelques verrues séborrhéiques sur l'abdomen.

Sur la jambe gauche, large nappe cutanée ligneuse, douloureuse, pigmentée, qu'il est impossible de plisser et de mobiliser sur les plans sous-jacents.

Cette dermite est consécutive à une phlébite survenue après une hystérectomie pour fibrome pratiquée en 1922. Les membres inférieurs sont légèrement variqueux.

L'examen clinique des divers appareils est négatif. Cœur, poumons, foie, rate sont normaux, de même que le système nerveux; les réflexes tendineux et pupillaires ne sont pas modifiés. Il n'y a aucune réaction ganglionnaire.

Examens de laboratoire :

B. W. et Hecht négatifs.

L'examen cytologique du sang donne le résultat suivant :

Hématies : 4.250.000.

Leucocytes : 7.200.

Polynucléaires neutrophiles : 56 %.

Moyens mononucléaires et lymphocytes : 37 %.

Monocytes : 5 %.

Polynucléaires éosinophiles : 2 %.

Biopsie d'un élément intradérmique induré.

La couche de Malpighi et le tissu conjonctif du chorion présentent un aspect normal. Le tissu conjonctif superficiel est dissocié par la présence de formations disposées en travées et en bandes et constituées par des cellules fusiformes. Les glandes et les poils ne sont pas modifiés. Quand ils sont situés dans les zones tumorales, ils sont séparés des cellules fusiformes par une mince travée de collagène. Les zones tumorales sont constituées par des cellules allongées, fusiformes, à noyaux très ovoïdes, ayant parfois l'aspect d'un bâtonnet, renfermant une fine poussière chromatinienne. Leur protoplasma est faiblement acido-ophile. Les cellules sont séparées par de très fines et très grêles fibrilles de collagène. Elles se disposent en travées irrégulières, d'aspect assez tourmenté, renfermant des îlots graisseux et lais-

sant intacts des amas de collagène. Dans la profondeur, elles deviennent plus denses, envahissant le tissu graisseux de l'hypoderme où elles remplacent les travées conjonctives qui délimitent normalement les lobules graisseux.

Les vaisseaux sont peu abondants dans la tumeur; en général, ils montrent des parois épaissies, mais on rencontre quelques vaisseaux sans parois propres. On remarque, en outre, quelques vaisseaux thrombosés et quelques fentes lymphatiques.

On ne rencontre pas de cellules monstrueuses et les mitoses nucléaires sont peu abondantes.

Le tissu élastique, normal en surface, est simplement raréfié dans la région tumorale.

*Biopsie d'un élément d'aspect violacé,
de consistance pseudo-fluctuante.*

L'épithélium est aplati et aminci par la tumeur. Le tissu conjonctif chorial est constitué de fibres dissociées prenant parfois un aspect poussiéreux et renfermant quelques cellules fusiformes isolées. Le tissu conjonctif dermique est réduit à quelques fibres collagènes éparses dans la superficie de la tumeur, qui ne présente aucune délimitation nette. Comme dans la première biopsie, elle est constituée de cellules fusiformes d'aspect tourbillonnant et tourmenté, mais ne renferme plus aucun de ces îlots de collagène intact que nous avons remarqués. Les glandes sont peu abondantes, elles sont en contact immédiat avec les cellules tumorales sans interposition de collagène. La tumeur prend un aspect dense et ne renferme plus de lobules graisseux.

Par contre, les vaisseaux sont beaucoup plus abondants et importants. Ils sont, en général, augmentés de volume, dilatés, formant parfois de petits lacs sanguins difficiles à délimiter. Les vaisseaux sans parois propres sont plus abondants. Les cellules tumorales sont tassées les unes contre les autres sans être séparées par des fibrilles de collagène. On ne rencontre pas de monstruosité cellulaires, mais les mitoses sont beaucoup plus abondantes.

Le tissu élastique est beaucoup moins abondant. En surface, on rencontre quelques fibrilles grêles dans le chorion et en dehors de la tumeur. Dans la tumeur, on ne constate pour ainsi dire à peu près plus de tissu élastique : on retrouve, en de rares endroits, quelques débris tronçonnés de grosses fibres.

Ainsi, en une zone parfaitement limitée de la surface du corps, multiplication lente de petites formations tumorales toutes — sauf une — non saillantes, déterminant une certaine polychromie et un léger bossellement de la peau.

Il était assez difficile de poser un diagnostic; à première vue, le groupement faisait songer à un placard de syphilides tuberculeuses tertiaires, mais il est évident que cette première impression était erronée et qu'il fallait penser aux tumeurs conjonctives. L'histologie le démontre en effet, mais malgré plu-

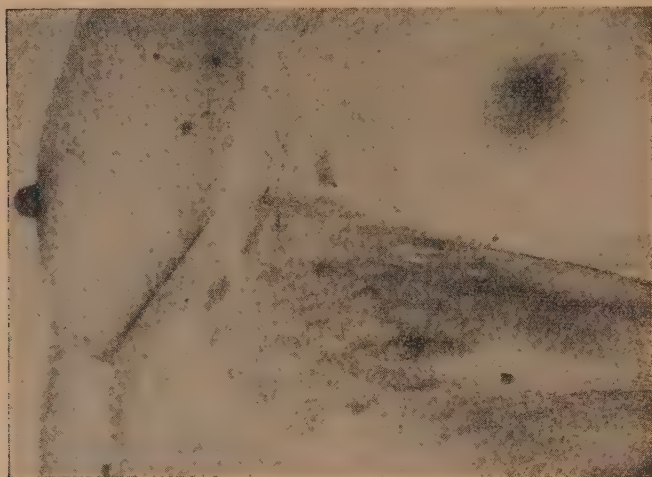


FIGURE 1

Reproduite avec l'autorisation du Musée des photographies
de l'Hôpital Saint-Louis

sieurs avis compétents, on ne put affirmer d'une façon absolue qu'il s'agissait de sarcome ou de fibrome.

Fallait-il rapprocher notre cas de ceux décrits par DARIER et FERRAND sous le nom soit de fibro-sarcome, soit de dermato-fibrome? Les signes cliniques ne sont pas exactement les mêmes dans cette affection et dans celle que nous observons.

Une autre hypothèse, que nous ne retiendrons pas, pourrait être soulevée, celle d'une maladie nœvique en cours d'extension.

En ce qui concerne la thérapeutique, les opinions étaient par-

tagées C'est ainsi que MM. FABRE et LACASSAGNE, qui ont bien voulu examiner notre malade, penchaient pour l'abstention et que M. CIVATTE et l'un de nous préféraient la destruction de la tumeur qui, malgré une b nignit  relative,  tait susceptible   un moment donn  de perdre ce caract re, l'extension lentement progressive pouvant  tre remplac e par la g n ralisation.

L' lectro-coagulation fut d cid e et pratiqu e par segments; elle est en voie de r alisation et l'on peut constater, en effet, les cicatrices qu'elle a laiss es, n'ailleurs assez satisfaisantes, parce que tr s souples.

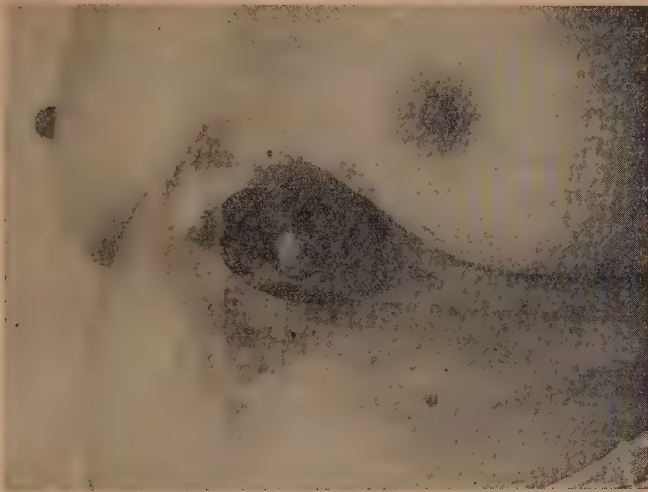


FIGURE 2

Reproduite avec l'autorisation du Mus e des photographies
de l'H pital Saint-Louis

Au cours de ces interventions et sans que celles-ci soient en cause, la partie saillante para t changer d'aspect et de consistance, devenir plus violac e et plus molle, presque fluctuante; elle se diff rencie nettement des autres  l ments de la tumeur et il nous para t utile de pratiquer une deuxi me biopsie.

Celle-ci donne le r sultat int ressant signal  plus haut.

L'importance des n oformations vasculaires, des foyers h morragiques,  voque les signes de la maladie de Kaposi, mais

il ne s'agit là que de quelques analogies histologiques en contradiction formelle avec la clinique, car les symptômes présentés par notre malade ne rappellent en rien la maladie angiomateuse qui est bien plus disséminée, qui se localise de préférence aux extrémités et qui n'évolue pas d'une façon aussi lente.

A notre avis, le dimorphisme tissulaire, que nous observons ici, résulte des modifications lentes d'une tumeur. On peut admettre que celles-ci se font de préférence dans la région sous-mammaire, en raison des nombreux frottements de deux surfaces cutanées en contact. Le tissu fibro-sarcomateux étant fra-



FIGURE 3

Reproduite avec l'autorisation du Musée des photographies
de l'Hôpital Saint-Louis

gile, il n'est pas surprenant de voir s'y produire des hémorragies.

Il résulte donc que si notre néoplasie appartient certainement à la lignée conjonctive, elle ne se superpose pas en raison de son allure clinique à un type classique.

Pour terminer, nous insisterons sur le grand intérêt des biopsies multiples; elles permettent de suivre l'évolution histolo-

gique d'une tumeur et les transformations qu'elle peut présenter. Enfin les hésitations thérapeutiques précédentes montrent combien il est quelquefois malaisé de tracer les limites de la malignité.

Alors que la deuxième biopsie, non suturée, n'a pas provoqué de chéloïde, une cicatrice chéloïdienne, à la limite supérieure du placard fibreux, est consécutive à la première biopsie, qui avait été suivie de suture.

Plusieurs séances d'électro-coagulation, portant à chaque fois sur quelques nodules fibreux, sont pratiquées tous les quinze jours environ. On note que l'injection préalable de novocaïne, qui ne procure d'ailleurs qu'une analgésie très imparfaite, fait ressortir la teinte violacée des nodules, et que les zones électro-coagulées se présentent ensuite sous l'aspect de petites surfaces rouges non chéloïdiennes.

Une nouvelle séance d'électro-coagulation, le 21-6-38, portant cette fois sur la petite tumeur saillante sous-mammaire, est suivie immédiatement d'une petite hémorragie, et, dans les jours qui suivent, de la formation d'un abcès.

Cet abcès se manifeste par de la température, cependant que la tumeur augmente rapidement de volume, puis, pendant une vingtaine de jours, par un écoulement assez abondant de pus et de sang. La tumeur, molle, fluctuante, reposant sur une large base indurée, devient rouge, ulcérée, bourgeonnante; elle acquiert les dimensions d'une grosse noix, puis celles d'un œuf de poule.

La malade est vue pour la dernière fois le 2-5-39.

Son état général est satisfaisant.

Le placard tumoral a subi une évolution intéressante : alors que la grosse saillie tumorale a tendance à augmenter encore de volume et à s'épidermiser; alors que, d'autre part, il est apparu, dans une zone électro-coagulée, une autre tumeur (avec arborisations vasculaires) de la dimension d'une noix; toutes les petites saillies nodulaires se sont affaissées et la sensation de grains de plomb dans la peau a complètement disparu.

Ainsi, deux zones électro-coagulées ont évolué de façon différente, l'une se présentant comme une cicatrice, l'autre comme une grosse tumeur.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Il se pose surtout à la période de début; l'affection se présente alors sous forme d'une petite plaque fibreuse dure, à extension lentement progressive, et la confusion peut se faire avec une chéloïde ou avec une plaque de sclérodermie.

En effet, la plaque de sclérodermie, ou morphée, débute n'importe où par une tache plus ou moins épaisse et indurée, lilacée ou violacée, qui grandit peu à peu, sans ou presque sans troubles fonctionnels; au bout de quelques semaines ou de quelques mois, son centre blanchit et s'indure, souvent par confluence de points scléreux d'abord isolés; elle a une étendue variable de un à plusieurs centimètres, une forme ovalaire ou irrégulière, une couleur d'un blanc brillant, nacré ou bleuté; quelquefois, elle est tachetée de pigments ou marbrée de télangiectasies; elle peut être plane ou mamelonnée; sa consistance est dure, ligneuse; son plissement est impossible. Mais ce que la morphée a comme caractéristique, c'est d'être bordée par une zone de couleur mauve ou violacée, ou bistrée, large de plusieurs millimètres : le « *lilac ring* ». Encore convient-il de signaler la curieuse observation rapportée par Wise (de New-York)

ayant trait à un fibrosarcome de la cuisse encore peu évolué, lequel présentait un halo pigmenté de couleur violacée, d'une largeur moyenne de 30 millimètres; entre la lésion et l'anneau ecchymotique, existait un intervalle de peau normale large de 15 millimètres.

Il existe aussi des ressemblances entre le fibrome dur qu'est la chéloïde et la plaque pseudo-chéloïdienne du dermato-fibro-sarcome. Dans les deux affections, on peut retrouver un traumatisme à l'origine, quoique cela soit beaucoup plus rare en ce qui concerne le fibrosarcome. Dans les deux cas, on assiste au même développement lent et progressif, durant des mois; on rencontre les mêmes difficultés de traitement, et surtout la même quasi-constance des récidives *in situ* après extirpation ou destruction. Mais il y a des particularités propres à chacune de ces lésions; d'abord, dans leur évolution : la chéloïde croît jusqu'à un certain volume, après quoi elle reste stationnaire, au lieu que le fibro-sarcome continue à s'étendre pendant des années jusqu'à ce qu'une surface de peau considérable soit envahie; ensuite, dans leurs caractères objectifs cutanés: alors que la plaque de début du fibro-sarcome est à peine surélevée, la chéloïde, elle, est nettement saillante et forme un seul bloc globuleux à surface unie, au lieu que la plaque fibro-sarcomateuse apparaît constituée par l'agglomération de petits nodules, donnant l'impression de gros grains de plomb enchâssés dans la peau et déterminant un léger bossellement de la surface; de plus, les bords d'une chéloïde présentent le plus souvent des sortes de fronces, d'irradiations fibreuses, des prolongements bifurqués « en pinces d'écrevisse », particularité à laquelle les chéloïdes doivent leur nom; d'autre part, le fibro-sarcome

a souvent un aspect polychrome et, dans certains cas, présente des zones atrophiques qui ne se voient pas dans les chéloïdes; enfin l'histologie montre que la tumeur fibro-sarcomateuse occupe la peau dans toute son épaisseur, s'insinuant entre les éléments constitutifs des tissus sous-cutanés, et se substituant à eux en grande partie.

A la période de tumeurs, le diagnostic, presque toujours, s'impose. Il ne peut guère y avoir de confusion avec les tumeurs de mycosis fongoïde. L'anamnèse, la longue évolution, la dureté et le manque de nécrose restent des facteurs contraires à cette hypothèse. Dans le cas rapporté par HÆTKEMER, cependant, une tumeur de la peau du dos, à croissance très rapide, simula cliniquement un mycosis fongoïde; l'histologie montra un fibro-sarcome fasciculé avec dégénérescence myxomateuse. La localisation si fréquente des fibro-sarcomes au niveau de la région abdominale peut un moment amener la confusion avec les dermoïdes de la région abdominale; mais ces tumeurs sont nettement incluses dans le muscle grand droit. La sarcomatose de PÉRIN rassemble dans un seul groupe des tumeurs peut-être disparates, mais qui ont comme caractère d'ensemble de débiter à la peau en des endroits d'attaque multiples et nombreux, et d'évoluer rapidement, après des métastases viscérales, vers la cachexie mortelle.

Où il peut être très difficile cliniquement de faire le diagnostic, c'est avec certains neuro-fibromes ou fibroschwannomes cutanés, d'ailleurs exceptionnellement observés sous cette forme localisée. Nous en donnerons deux exemples.

Voici d'abord, résumée, une observation de neuro-fibrome localisé, rapportée par le Docteur GAMMEL à la

réunion de la Société de Dermatologie de Cleveland, en mars 1931 :

Chez un homme de 60 ans se développent des nodules bleuâtres sur le côté droit de l'abdomen; elles ne lui causent aucun trouble, sauf une sensation de picotement d'ailleurs passagère. Au bout d'un an, l'ensemble des lésions est limité au segment compris entre la colonne lombaire et le milieu de l'épigastre; il existe 25 ou 30 nodules mous, plus ou moins saillants, de la taille d'un pois, de couleur purpurine, d'aspect non inflammatoire, la plupart sur l'abdomen, au-dessus et à droite de l'ombilic. Il y a aussi quelques nodules bleuâtres en pièces de monnaie sur le flanc droit, une masse arrondie brun clair de la dimension d'une paume de main, et un molluscum pendulum sur le flanc gauche. L'examen histologique montre une prolifération de tissu conjonctif fibreux, avec de nombreux vaisseaux sanguins, petits et à parois épaisses, une dégénérescence et des altérations de l'axe des nerfs.

Plus intéressante encore est l'observation de MM. THIBAUT et TRABOULET concernant un neuro-fibrome angiomateux du dos :

Un homme de 53 ans présente une néoformation du dos qui a eu pour point de départ un nodule sous-cutané, lequel s'est développé progressivement jusqu'à recouvrir, en l'espace de deux ans et demi, toute la région scapulaire droite (13 cm. × 15 cm.); ce travail tumoral est resté purement local. Tous les caractères du fibrosarcome hémorragique se trouvent ici réunis : large placard fibreux dur, à surface polychrome, bosselé de tumeurs variées, quelques-unes érodées par endroits et saignant très facilement; seul l'examen histologique dif-

fère et fait considérer cette tumeur comme un fibroschwannome. Le Docteur CIVATTE, auquel les coupes ont été soumises, a classé la lésion parmi les neuro-fibromes tels qu'on en rencontre dans la maladie de Recklinghausen. Cette conclusion tout à fait inattendue de l'histologie doit faire observer que rien, chez ce malade, ne la laisse prévoir : les tumeurs cutanées, loin d'être disséminées sur toute l'étendue des téguments, se réunissent et même se fusionnent en un point bien limité du corps ; elles ont une coloration blanche, rouge, violacée ou brune, qui s'oppose à la teinte blanc jaunâtre ordinaire. En outre, il n'existe dans ce cas ni taches pigmentaires, ni tumeurs nerveuses, ni troubles mentaux ou endocriniens. Il y a donc dans cette observation une divergence absolue entre la symptomatologie et l'histologie, et cette discordance doit être mise en valeur.

M. CIVATTE a attiré l'attention sur ces formes extraordinaires caractérisées par des tumeurs dures, parfois rouges, progressant rapidement et simulant le fibrosarcome.

Ces tumeurs, d'allure clinique tout à fait fibrosarcomateuse, présentent, comme l'affection de DARIER et FERRAND, une certaine malignité, puisqu'elles récidivent sur place, et comme eux sans faire de métastases. Elles ont, même après récurrence, la structure histologique si caractéristique du « neurofibrome » de RECKLINGHAUSEN.

TRAITEMENT

Il s'agit de tumeurs de malignité locale, très peu radiosensibles, s'accroissant et récidivant sur place, très peu métastatiques. Ce sont donc, estiment FAVRE et JOSSE-RAND, des tumeurs essentiellement chirurgicales et donnant peu de prise aux rayons X (quoique les médecins américains associassent généralement la radiothérapie à l'exérèse chirurgicale). Par l'excision complète de la masse tumorale, faite précocement, en débordant légèrement sur la peau saine environnante, on peut espérer obtenir une guérison définitive. Il semble même, dans certains cas où l'on intervient tardivement, comme dans le cas de SENEAR, ANDREWS et WILLIS, que la persévérance thérapeutique réussisse à l'emporter sur la tendance de la tumeur à récidiver, et qu'une exérèse suffisamment large finisse par débarrasser définitivement le malade de son affection; mais il manque souvent le recul du temps pour pouvoir l'affirmer.

Les seules contre-indications chirurgicales naissent alors des difficultés provenant du développement excessif que peut prendre la tumeur; on se trouve embarrassé et hésitant dans le choix du traitement à employer, non seulement parce que la localisation et l'extension de la

tumeur rendent impossible une exérèse chirurgicale suffisamment large, mais aussi parce que les autres moyens thérapeutiques apparaissent d'une efficacité douteuse et d'une application difficile. Il semble que, dans ces cas, et c'est ce qui a été tenté chez la malade de MM. WEISSENBACH et THIBAUT, il y ait intérêt à employer des séances successives d'électro-coagulation par places, de façon à obtenir à la longue une destruction complète du tissu malade et la cicatrisation.

L'électro-coagulation peut être utilisée quel que soit le degré d'évolution de la tumeur, et nous paraît être le traitement de choix de cette affection. Chez deux malades de M. SÉZARY traités par l'électro-coagulation, l'un, atteint de fibro-sarcome au début, fut guéri définitivement; l'autre, porteur d'un fibro-sarcome plus évolué, fit une récurrence. Il paraît donc nécessaire, par une biopsie faite dès le début, de faire un diagnostic précoce de ce type de tumeur, alors qu'elle est encore de très petit volume, pour la détruire par l'électrocoagulation large, à la manière des névocarcinomes, de préférence à l'exérèse chirurgicale.

On aurait ainsi le maximum de chances de débarrasser définitivement le malade de son affection, et de lui éviter de nombreuses interventions successives imposées soit par la tendance récidivante de la tumeur, soit par une trop grande extension de celle-ci.

INTERPRETATION. — SIGNIFICATION DES FIBRO-SARCOMES

Cette question est particulièrement difficile; il est souvent malaisé de tracer les limites de la malignité dans ce genre de tumeur en marge des autres, à caractères intermédiaires, « *in such a borderline tumor* » (SENEAR), et les opinions des observateurs sont sur ce point très divisées.

Dès les premiers cas publiés, on constate une divergence d'interprétation : le « sarcomatosis cutis » est considéré comme une affection dépourvue de malignité, non métastatique, non cachectisante, pouvant évoluer spontanément vers la guérison; le fibroïde récidivant de la peau des auteurs anglais est décrit, au contraire, comme une affection qui, à la longue, se généralise et entraîne la mort.

A propos des deux articles dont cette affection est l'objet dans le même volume de *la Nouvelle Pratique Dermatologique* (tome 6), il est significatif de trouver l'un, de WORINGER, rangé dans le cadre des tumeurs bénignes fibrocytaires; l'autre, de FAVRE et JOSSERAND, dans la rubrique des tumeurs malignes conjonctives de la peau.

On a parlé, tantôt de tumeurs à comportement relativement bénin malgré une apparence maligne, tantôt de tumeurs qui, longtemps bénignes, prennent à un moment donné une allure maligne.

On a choisi les termes de fibromes sarcomatoïdes, ou à tendance sarcomateuse, de chéloïdes d'un type spécial, etc...

Par un de ses caractères essentiels, la tendance récidivante rebelle à tout traitement, le fibro-sarcome de la peau est à rapprocher de la chéloïde; il s'en distingue cependant par une tendance à l'infiltration et à l'envahissement, caractères qui le rapprochent du sarcome fuso-cellulaire, lequel, toutefois, atteint un degré plus marqué dans l'aptitude à l'extension et à l'ulcération.

Dans la gamme de gravité des sarcomes qui se caractérisent habituellement par une aptitude à la généralisation et à la dissémination rapide, si le sarcome fuso-cellulaire ne présente déjà qu'une faible malignité, restant longtemps sans influencer sur l'état général et sans faire de métastases, le fibro-sarcome, lui, ne conserve plus guère qu'une malignité locale : la récurrence *in situ* demeure le seul caractère malin; encore peut-on en arriver à bout par un traitement judicieux; les quelques cas de dissémination cutanée que nous avons vus ne paraissent pas avoir de signification inquiétante, comme semble le montrer l'observation d'USHER; ce n'est qu'exceptionnellement et au bout d'une longue période d'évolution bénigne que, sous des influences dont la nature nous échappe, certains fibrosarcomes ont pu prendre une évolution maligne; inversement, d'ailleurs, on peut assister à une involution spontanée au moins partielle. Par sa structure et son comportement, l'appellation de sarcome

fibroblastique à malignité locale lui convient donc assez bien.

Considérant à la fois les caractères cliniques et histologiques, WEIDMANN émet l'opinion qu'il s'agit d'une affection intermédiaire entre le granulome infectieux et une néoplasie, tout comme la sarcomatose de KAPOSÍ.

D'une étude importante, SCOLARI (1930) conclut à la bénignité.

BEEK (1938), d'une étude comparative portant sur 64 cas, conclut qu'il n'est pas possible de prévoir une malignité éventuelle d'un dermato-fibrosarcome tubéreux, ni par l'âge, ni par l'histologie de la tumeur; on ne peut même pas dire que les cas avec dégénérescence myxomateuse soient plus prédisposés à la malignité que d'autres.

Récemment, BEZECNY, entre autres, ne reconnaît à ces formations aucun caractère de malignité, compare leurs récides à celles des chéloïdes et revient au qualificatif d'HOFFMANN : *dermato-fibromatosis protuberans et progrediens*. Depuis, BEZECNY, puis SUTTER, RENZO, SCIACCHITANO et MAC FARLAND ont observé, nous l'avons dit, des évolutions sarcomateuses mortelles de ces tumeurs.

Nous adopterons bien plutôt (avec FAVRE et JOSSE RAND) la manière de voir de DARIER, de CIVATTE. Ces néoplasies ne nous paraissent pas être des fibromes; leur architecture est toute différente des fibromes en pastilles de CIVATTE, des histiocytomes de WORINGER, de PAUTRIER, néoproductions d'ailleurs très voisines; on ne saurait les considérer comme un mélange de fibrome et de sarcome, ou comme formées d'un noyau sarcomateux contenu par une réaction fibreuse (SCOMAZZONI); nous ne connaissons pas, dans le domaine des tumeurs, de semblable mar-

quetterie; les néoplasies paraissent bien devoir être considérées comme des sarcomes de faible malignité, à évolution que nous dirions typique, fibroblastique.

On doit reconnaître qu'en certains points, par les caractères lâches de leur trame, la multiplication, la disposition et l'aspect de leurs cellules, elles ne diffèrent histologiquement en rien, comme nous avons pu le constater, de sarcomes qui se sont révélés infectants, métastatiques, et de grande malignité. Il faut reconnaître ici l'insuffisance de nos moyens histologiques pour trancher de la malignité de certaines néoformations conjonctives; c'est là clinique qui est, pour le moment du moins, le seul critérium de malignité.

Sans doute nos conceptions des tumeurs conjonctives et des formations que nous nommons sarcomes sont-elles à la fois rudimentaires et simplistes; et peut-être convient-il, comme HOFFMANN, de nous borner, pour le moment, à constater l'existence de néoformations cutanées conjonctives qui présentent un contraste évident entre la malignité histologique et la bénignité clinique, comme certaines néoformations cutanées d'origine épithéliale. La malignité locale de cette variété de tumeur, et sa structure intermédiaire entre le fibrome et le sarcome, avaient en effet suggéré à HOFFMANN une comparaison avec l'épithélium baso-cellulaire placé entre les tumeurs épithéliales bénignes et le cancer spino-cellulaire. Tous les deux se ressemblent par leur grande chronicité, leur non-malignité relative, leur absence de métastases ganglionnaires, et aussi par leur malignité locale se traduisant par une tendance rebelle à la récurrence sur place après ablation.

Pour terminer, nous rappellerons la discussion entre

Mosto (de Milan) et DARIER au sujet du degré de malignité du fibro-sarcome de la peau. Pour Mosto, « bien que, dans sa structure d'aspect fibromateux, il existe une certaine quantité de cellules jeunes en intense activité proliférative, sa disposition régulière, son orientation uniforme et sa structure harmonique n'autorisent pas à l'interpréter comme une tumeur maligne ». DARIER, dans un article paru peu près (en 1929), exprime en réponse l'opinion suivante : « Mosto nous conteste le droit d'attribuer à ces tumeurs « un certain degré de malignité », en se basant sur leur structure. Je ferai remarquer qu'une constitution analogue par places à celle d'un sarcome fuso-cellulaire, avec mitoses nombreuses, et qu'un mode d'envahissement intersticiel tel que je l'ai analysé et figuré et que lui-même mentionne, est déjà par lui-même inquiétant. Mais le terme malignité est non d'ordre histologique, mais clinique. Or, on nous accordera que l'évolution progressive de ces tumeurs, leur récurrence presque fatale, l'éventualité de métastases cutanées comme celles que nous avons observées et de métastases internes qui nous ont paru probables, justifient l'impression de malignité relative. »

CONCLUSIONS

Le fibro-sarcome de la peau constitue une variété assez rare de tumeur conjonctive, de faible malignité, à localisation unilatérale, para-médiane, et résultant vraisemblablement de l'évolution à un moment donné d'inclusions embryonnaires sises le long des deux lignes mammaires primitives.

Il s'agit d'un type morbide bien défini, tant au point de vue clinique que par sa constitution histologique.

Au point de vue clinique, il est individualisé essentiellement par : une lésion néoformative de la peau dont les traits sont empruntés pour une part au tableau de la sclérodermie en plaques, mais en majeure partie à celui des néoplasmes; une évolution progressive, en quelque sorte indéfinie; une très grande résistance au traitement et une tendance extrême à la repullulation après destruction ou ablation; ces attributs cliniques conduisent au total à lui reconnaître un certain degré de malignité (DARIER).

Nous insisterons particulièrement sur le fait qu'à une phase très lente d'infiltration, d'extension en surface de la plaque fibreuse, succède au bout de nombreuses années une phase plus saccadée d'extension en relief par éclosion de tumeurs saillantes.

Ainsi se trouve constituée à la longue la plaque fibreuse et tubéreuse, faite de petits éléments nodulaires agglomérés formant un placard à peine surélevé et de masses plus grosses, lobulées et pédiculées, bosselant la surface de ce placard, qui prend un aspect irrégulier et polychrome.

Histologiquement, la lésion, à son stade initial, ressemble à une dermato-sclérose : fibromatose intersticielle développée dans le chorion, formée de tissu conjonctif dense de type adulte, avec cellules nombreuses.

Ultérieurement, la tumeur se présente sous l'aspect typique du fibrome fasciculé, mais, par places et à un moment donné, elle prend exactement la texture du sarcome fasciculé par multiplication et dédifférenciation des éléments cellulaires (DARIER).

L'éventualité, exceptionnellement réalisée dans ce type de tumeur à malignité locale, de métastases cutanées, lymphatiques et viscérales, doit cependant être prise en considération et rendre nécessaire leur exérèse chirurgicale ou leur destruction par électro-coagulation, suffisamment tôt pour enrayer l'évolution progressive, et assez largement pour éviter les récives.

Vu : *Le Doyen* :
A. BAUDOUIN.

Vu : *Le Président de la thèse* :
M. GOUGEROT.

Vu et permis d'Imprimer :

Le Doyen de la Faculté des Sciences
Chargé des fonctions de Recteur de l'Académie de Paris :
Ch. MAURAIN.

BIBLIOGRAPHIE

- ARTZ. — *Arch. für Derm. u. Syph.*, vol. 115, p. 18, 1913.
- BECK. — *Dermat. Wochens.*, p. 59, 1930.
- BEEK. — Zur Kenntnis der Dermat. protuberans (Contribution à l'étude du dermato-fibro-sarcome tubéreux). (*Arch. f. Dermat. u. Syph.*, vol. 178, cah. 3, pp. 260-268, 1938 (4 fig.))
- BERTACCINI. — Fibro-sarcoma cutaneo primitivo in un bambino de cinque anni. (*Arch. ital. di dermat. e sifil.* vol. 1, n° 1, p. 1, 1925.
- BEZECKNY. — a) Dermatofibromatosis protuberans et progrediens. (*Arch. f. Dermat.*, vol. 162, fasc. 3, p. 782, 1931.) — b) Lungen metastasen beim Dermatofibrosarcoma protuberans (Métastases pulmonaires au cours d'un dermatofibrosarcome). (*Arch. f. dermat.*, vol. 164, cah. 3, p. 347, 1933 (4 fig.))
- BIBERSTEIN. — Zentralblatt f. Haut und Geschlechtskr. (*Schlesische dermatologische Gesellschaft*, vol. 29, p. 607, séance du 17 mai 1928.)
- BINKLEY. — Dermatofibrosarcoma protuberans, report of six cases. (Cleveland.) (*Arch. of Derm. and Syph.*, vol. 40, n° 4, pp. 578-595, 1939, fig.)
- BOTTO MICCA. — Su di un caso di fibrosarcoma progressivo. (*Riforma med.*, T. 50, pp. 453-459 (mars), 1934.
- BRUCK. — Zur Frage des Fibrosarcomas der Haut. (*Arch. f. Dermat.*, n° 165, pp. 787-807, 1932.)
- CHATELLIER. — Trois nouveaux cas de fibro-sarcomé tubéreux. (*Bull. de la Soc. Franç. de Derm. et Syph.*, p. 1156, 1931.)
- COENEN. — Granulations-geschwülste und Sarkome. (*Beitr. z. Klin. Chir.*, T. 63, pp. 339-346, 1909.)
- COOK. — An unusual abdominal tumor. (*Amer. Journ. Roentgenol.*, T. 23, pp. 70, 71, 1927.)

- CORNBLEET et PACE. — Dermatofibrosarcoma protuberans. (*Arch. of Derm. and Syph.*, vol. 2, p. 1064, 1936.)
- DARIER. — Dermatofibromes progressifs et récidivants. (*Ann. de Derm. et Syph.*, vol. 5, pp. 545-562, 1924.)
- DARIER et FERRAND. — Dermatofibrome de la paroi abdominale. (*Bull. S. F. D. S.*, p. 63, 1924.)
- EICHENLAUB (de Georgetown). — Fibromyxoma, probably a linear nevus. (*Arch. of derm. and syph.*, vol. 3, n° 2, p. 152, 1921 (3 fig.))
- FAHR. — Un cas de fibrome cutané avec dégénérescence sarcomateuse. (*Dermat. Wochenschr.*, vol. 99, pp. 1231-1233, 1934.)
- FAVRE et JOSSERAND. — Les fibro-sarcomes de la peau. (*Nouvelle Pratique Dermatologique*; Paris, Masson, éd.; Tome 6, pp. 824-831, 1936.)
- FESSLER. — Ein fall von Dermatofibrosarcoma protuberans. (*Dermat. Zeitschrift*, vol. 72, fasc. 4, p. 221, 1925.)
- FIDANZA, CARILLO et OCANA. — Dermatofibromes progressivos y recidivantes de Darier. (*Revista argent. de derm. síf.*, vol. 19, n° 1, p. 26, 1935 (17 fig.))
- GAMMEL. — Localized Neurofibromatosis. (Cleveland). (*Arch. of derm. a syph.*, vol. 24, p. 712, 1931.)
- GATÉ, RICARD, CULLERET et MOREAU. — Un cas de fibro-sarcome de la peau. (*Bull. S.F.D.S.*, pp. 162-165, 1937 (fig.))
- GROVER WILLIAM WENDE (de Buffalo). — Sarcomatosis cutis. (*Journal of Cutaneous Diseases*, t. 21, n° 7, pp. 307-315, 1903.)
- HERTZLER. — *Ann. Surg.*, vol. 84, n° 4, p. 489, 1926.
- HËTKEMER. — Zur Kenntnis des Dermatof. protub. (Contribution à l'étude des dermatofibros. protubérants.) (*Arch. f. Derm. u. Syph.* vol. 170, n° 3, p. 325, 1934 (2 fig.))
- HOFFMANN. — Über das Kuollentreibende Fibrosarkom der Haut. (Dermato-fibro-sarcoma protuberans.) (*Dermat. Zeitschr.*, vol. 43, pp. 1-28, 1925 (10 fig.))
- JAMIESON (de Détroit). — Fibrosarcoma. (*Arch. of derm a. syph.*, vol. 16, n° 4, p. 504, 1927.)
- JESSNER. — Zentralblatt für Haut u. Geschlechts. (*Schles. dermat. Gesell.*, séance du 19 septembre 1927.)
- JOHNSTON (de New-York). — a) Sarcoma and the Sarkoid Growths of the Skin. (*Journal of cutaneous diseases*, vol. 19; pp. 305-325, 1901.) — b) Fibrosarcoma cutis. (*Journ. cut. dis.*, vol. 21, n° 1, pp. 23-26, 1903 (3 fig.)).

- JORDAN ELLER. — Tumors of the Skin, benign and malignant. (607 pages, 403 illustrations, Philadelphie : Lea et Febiger, 1939.)
- KAPLAN et RUBENFELD. — Sarcoma of the soft tissue. (*Amér. Journ. Rönt.*, T. 37, pp. 53-69, janv. 1937.)
- KARTSCHER. — Cité par HOFFMANN.
- KERTESZ. — *Ungar. dermat. Ges.*, séance du 12 mars 1937.
- KIESS. — Ein neuer Fall von Dermatofibroma progrediens. (*Dermat. Wochens.*, vol. 86, n° 1, p. 1, 1928 (9 fig.))
- KUZNITZKY et GRABISCH. — Über myxomatöse Fibrosarcoma der worderen Brustwand. (*Arch. of. Derm.*, vol. 131, p. 24, 1921.)
- KYRLE. — *Dermat. Zeitschrift*, vol. 24, n° 193, 1917.
- LAPA. — Dermato-fibro-sarcoma protuberans. (*Lisboa Medica*, 1929.)
- LEVI (de Trieste). — Sopra un caso di fibrosarcoma primitivo della cute del pene. (*Giorn. ital. di dermat. e sif.*, n° 71 p. 1534, 1930 (14 fig.))
- LUTZ. — *Schweitz. med. Woch.*, n° 22, 1922.
- MATRAS. — Zur Keuntris der multiplen, unansgereiften Neurome der Haut. (*Arch. f. dermat. u. syph.*, vol. 161; fasc. 1, pp. 53-60, 1930 (4 fig.))
- MARGAROT PLAGNIOL et GUIBERT. — Dermatofibrosarcome progressif et récidivant de la région abdominale. (*Bull. S.F.D.S.*, pp. 1156-1164, 1931.)
- MICHELSON (de Minessota). — Dermatofibr. protuberans. (*Arch. of. dermat. and syph.*, vol. 25, p. 1127, 1932.)
- MOSTO (de Milan). — Dermatoneurome. *Giorn. ital. di dermat. e sifi*, vol. 70, p. 1390, 1929. (*Ann. de dermat. et syph.*, n° 8; pp. 845-851 1929.)
- MOSTO, SALVATI et ZIMMAN. — Fibrome de la paroi abdominale. *Bol. y trab. Soc. de Cir.*, Buenos-Ayres, t. 18, p. 813, 1934.)
- NASTASE et IONESCU — Fibro-sarcome avec cellules atypiques. (*Bull. S.F.D.S.*, pp. 1529-1536, 1936.)
- NESSELRODE et WALKER. — Fibro-sarcoma of the anterior abdominal wall; (report of two cases. *Kansas M. Soc.*, t. 34, p. 395, 1933.)
- NICOLAU. — Un cas de fibro-sarcome abdominale. (*Dermat. Wochens.*, vol. 89, p. 1342, 1929; *Bull. S.F.D.S.*, pp. 31-35, 1929.)
- OBERMAYER. — Progressive dermofibroma. (Chicago dermat. soc. déc. 1938.) (*Arch. of dermat. a. syph.*, t. 39, p. 911, 1939.)

- O'LEARY, MONTGOMERY, BRUNSTING et BAILEY. — Fibromyxosarcoma. (*Arch. of derm. a. syph.*, vol. 35, p. 978, 1937.)
- OPPENHEIM. — *Æsterr. derm. Ges.*, 1935. (*Zbl.*, vol. 51, n° 2, p. 84, 1935.)
- PATEL et EPARVIER. — Fibrosarcomes de la paroi abdominale et grossesse. (*Bull. soc. d'obst. et gyn.*, t. 16, p. 68, 1927.)
- PAUTRIER et WORINGER. — Dermatofibrome progr. et récid. (*Bull. soc. fr. derm. et syph.*, pp. 611-617, 1934.)
- PÉRIN — Les fibromes de la peau. (*Paris-Méd.*, pp. 60-66, janv. 1935.)
- PINETTI. — Su di un caso di dermatofibroma progressivo e recidivante di Darier. (*Giornale ital. di d. e s.*, t. 73, pp. 811-820, 1932.)
- PLATAREANU et TANASESCU. — Fibrosarcome de la paroi abdominale. (*Rev. de chir.*, Bucarest, t. 38, pp. 140-143, 1935.)
- POLLAK. — Dermatofibromatosis. (*Ceska dermat.*, vol. 14, p. 157, 1933.)
- POLLAND. — A propos de tumeurs de la peau ressemblant au sarcome (sarcomatosis cutis de Spiegler). (*Arch. f. derm. u. syph.*, bd. III, S. 3, 1912.)
- PUENTE et COPELLO. — Dermatofibromas en la pared abdominal. (*Rev. de la Assoc. arg. de derm. y sifil.*, vol. 12, p. 152, 1927-1928.) (*Preusa medica argentina*, n° 14, p. 475, 1927.)
- RABUT et CAILLEAU. — Fibrome de la paroi abdominale. (*Bull. S.F.D.S.*, p. 393, 1923.)
- RENZO. — Cité par Favre et Josserand.
- ROYSTER. — Fibrosarcoma of the abdominal wall. (*S. clin. North-America*, t. 10, p. 769, 1930.)
- RUITER. — Zwei Fälle von progressiven und recidivierendem Fibrosarkomen der Haut. (Deventer, Hollande), (*Acta Dermatolo-Vener.*, vol. 17, fasc. 3, p. 162, 1936 (4 fig.))
- SALAVERRI. — Dermatofibrosarcomas. (*Revista clinica de Bilbao*, août 1930.)
- SCIACCHITANO. — Sopra un caso di fibrosarcoma cutaneo con metastasi pulmonari (un cas de f. s. cutané avec métastases pulmonaires). (*Tumori*, t. 9, pp. 427-438, 1935, et *Zbl.*, vol. 80, n° 10, p. 684, 1936.)
- SCOLARI (de Milan). — Del fibrosarcoma cutaneo. (*Giorn. ital. di derm. e sifil.*, n° 71, pp. 1533-1558, 1930 (10 fig.))
- SCOMAZZONI (de Milan). — Contributo a la clinica e alla isto-

- logia dei fibrosarcomi cutanei. (*Giorn. ital. di derm. e sif.*, vol. 67, p. 115, 1926.)
- SEMINARIO et PASSANO. — Dermatofibromas progressivos (*Rev. de la assoc. arg. di derm.*, t. 12, p. 185, 1927-28.)
- SENEAR, ANOREWS et WILLIS (de Chicago). — Progressive and recurrent dermatofibrosarcoma. (*Arch. of derm. a. s.*, vol. 17, n° 6, pp. 821-832, 1928 (2 fig.))
- SENEAR et CORNBLEET (de Chicago). — Dermatofibrosarcoma. (*Arch. of derm. a. syph.*, vol. 28, n° 2, p. 256, 1933.)
- SHERWELL (de New-York). — a) Hypertrophic morphea. (*Journ. of cut. diseases*, t. 8, p. 72, 1890.)
b) Case for diagnosis (*Journ. of cut. dis.*, t. 10, n 3, mars 1892.)
- SHORE. — Spontaneous cure of a congenital recurring connective tissue tumor. (*Am. J. Cancer*, t. 27, pp. 736-739, août 1936.)
- SILVER (de Bronx). — Fibrosarcoma. (*Arch. of derm. and syph.*, vol. 26, p. 1166, 1932.)
- SPIEGLER. — Uber die sog. Sarkomatosis cutis. (*Arch. f. derm.*, Bd. 27, S. 163, 1894.)
- SULLIVAN (de Cleveland). — Dermatofibros-protuberans. (*Arch. of derm. a. syph.*, t. 37, p. 317, 1938.)
- SUTTER. — Fibrosarcoma cutaneo. (*Bol. liga contra el cancer*, t. 9, pp. 48-58, févr. 1934.)
- TAYLOR. — Sarcomatous tumors resembling in some respects Keloid. (*Journ. of cut. dis.*, t. 8, pp. 384-387, 1890 (fig.))
- TEER, JORSEF et AUTAL KALLO. — *Ow. Hetil*, vol. 2, p. 1128, 1928.)
- THIBAUT et FRABOULET. — Neuro-fibrome angiomateux du dos. (*Bull. S.F.D.S.*, pp. 1763-1769, 1936 (fig.))
- TOURAINE et AUBRUN. — Fibro-sarcome tubéreux de l'abdomen. (*Bull. S.F.D.S.*, pp. 611-617, 1933.)
- TOURAINE et PAYET. — Fibro-sarcome tubéreux de la paroi abdominale. (*Bull. S.F.D.S.*, pp. 1675-1677, 1938.)
- TOURAINE et GOLÉ. — Fibro-sarcome tubéreux de la paroi abdominale. (*Bull. S.F.D.S.*, p. 1346, 1939.)
- UNNA. — Histopath. der Hautkrank, 1894.
- USHER (Montréal, Canada). — Progressive and recurrent dermatofibrosarcomas (trois cas). (*British journ. of Derm.*, vol. 41, pp. 363-369, 1929 (6 fig.))
- VEROCAY. — *Ziegler's Beiträge*, 48, I, 1930.

- VOLK (de Vienne). — Fibrosarkom. (*Wienes dermat. Gesellschaft*, séance du 20 oct. 1926); *Dermat. Wochens.*, vol. 87, n° 47, p. 1807, 1928.)
- WARREN et SOMMER. — Fibrosarcoma of the soft parts, with special reference to recurrence and metastasis. (*Arch. of surg.*, t. 33, pp. 425-450, 1936.)
- WEIDMAN (de Philadelphie). — Fibroma of the thigh. (*Arch. of dermat. and syph.*, t. 5, n° 3, p. 421, 1922.)
- WEISSENBACH, THIBAUT, MARTINEAU et BOUWENS. — Tumeurs cutanées extensives de la région épigastrique évoluant depuis 25 ans. (*Bull. S.F.D.S.*, pp. 934-937, 1938.)
- WILLIS. — Recurrent fibromatous tumors of the skin. (*Ann. of surg.*, t. 87, 945-949, 1928.)
- WISE (de New-York). — Fibroma (?) with an ecchymotic ring. (*Arch. of dermat. and syph.*, vol. —, p. 892, 1733.)
- WORINGER. — Dermatofibrome progressif et récidivant. (*Nouvelle pratique Dermatologique*, Masson éd. Paris, t. 6, pp. 573-580, 1936.)
- YAMADA TOYOJI. — (*Japan. journ. of dermat. and urol.*, vol. 27, n° 1, 1927.)
- YAMASAKI. — (*Jap. journ. of dermat. and urol.*, vol. 43, n° 2, p. 44, 1938 (8 fig.)
- ZURHELLE. — (*Handb. f. Haut. n. Geschlechtsk. de Jadassohn*, t. 12, 3^e p., p. 838, 1933.)

TABLE DES MATIÈRES

Historique	11
Généralités	16
Symptomatologie	20
Evolution	28
Histologie	31
Histogénèse	35
Formes Cliniques	37
Observation	43
Diagnostic différentiel	50
Traitement	55
Interprétation - Signification des fibro-sarcomes ..	57
Conclusions	63
Bibliographie	65

